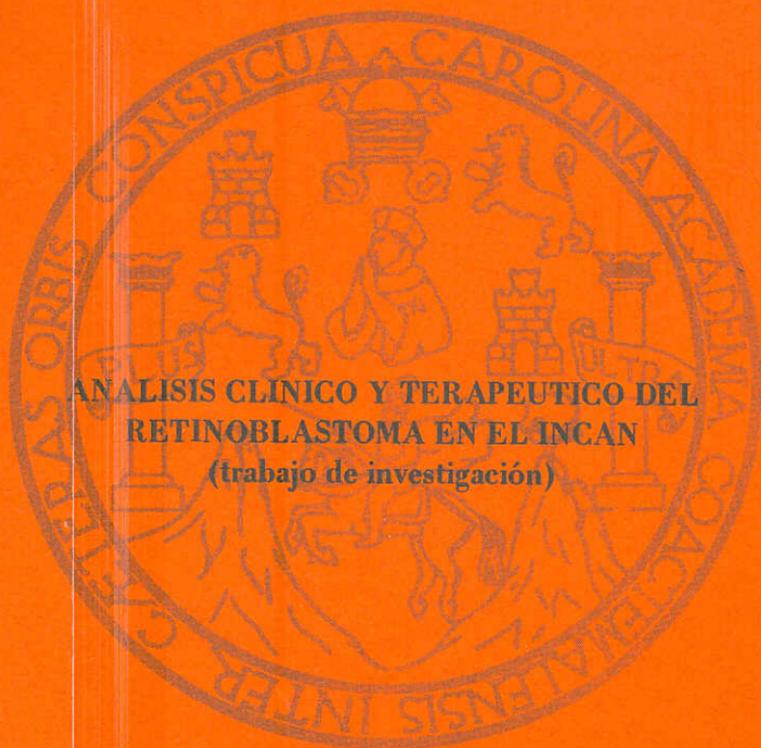


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS



**ANALISIS CLINICO Y TERAPEUTICO DEL
RETINOBLASTOMA EN EL INCAN**
(trabajo de investigación)

JOSE EDUARDO BARRENO COYOY

Guatemala, julio de 1977

PLAN DE TESIS

- I INTRODUCCION
- II OBJETIVOS
- III MATERIAL Y METODOS
- IV GENERALIDADES
 - a) Definición
 - b) Anatomía Patológica
 - c) Semiología
 - d) Diagnóstico
 - e) Tratamiento
- V ANALISIS DE 4 CASOS CLINICOS
- VI CONCLUSIONES
- VII BIBLIOGRAFIA

INTRODUCCION

Aunque menos del 2o/o de las neoplasias malignas inciden en niños, el cancer, incluida la leucemia, constituye actualmente una de las principales causas de muerte a consecuencia de enfermedad en los niños que han superado la infancia. Durante esta etapa sin embargo, se observan más casos de cáncer durante los primeros cinco años de vida que durante cualquier Quinquenio siguiente. La presencia de las neoplasias durante los primeros cinco años de vida refleja probablemente la naturaleza embrionaria de algunos de los tumores encontrados con mayor frecuencia en este período, tales neoplasias embrionarias tienden a semejar las estructuras normales presentes durante la organogenesis activa y parece derivar de células que nunca han alcanzado madurez.

Pueden existir en el momento del nacimiento u originarse después del mismo apartir de células que no han llegado a alcanzar la madurez completa.

La rapidez del crecimiento de muchas de las neoplasias en los niños en comparación con las de los adultos guardan relacion con las características de crecimiento en los tejidos embrionarios.

En la infancia se han visto neoplasias malignas, en casi todas las localizaciones, pero existen algunos puntos de predilección muy distintos de los que se observa en el adulto.

El presente trabajo de tesis hace referencia a cuatro tratados de Retinoblastoma en el INCAN de Guatemala,

estudio que comprende de Enero de 1975 a Enero de 1977.

Aquí me propongo presentar un enfoque del Tratamiento de estos pacientes insistiendo sobre todo en el empleo simultáneo de Cirugía y Radioterapia.

Como dije con anterioridad, en estos pacientes se siguió el Esquema Terapéutico actual que se utiliza en centros especializados de enfermedades malignas. Se muestra los factores del huésped, de la clínica, del tipo de tumor, del tratamiento quirúrgico y de la radioterapia que incluye en el éxito del esquema terapéutico.

En base a esta experiencia se concluye con la necesidad de tratar esta patología en el área Pediátrica, Oftalmológica y Oncológica.

José Eduardo Barreno Coyoy

II OBJETIVOS

1. Detección temprana del RETINOBLASTOMA.
2. Hacer conciencia en los médicos generales y pediatras, para la detección precoz de dicha entidad patológica y dar así el tratamiento urgente indicado.
3. Recordatorio al médico general sobre la importancia de éste tipo de patología en su práctica profesional.
4. Que el médico general, haciendo su diagnóstico mediante la utilización de los métodos que para éste existen, pueda dar un tratamiento efectivo, siendo lo ideal, la referencia a centros especializados de enfermedades malignas.
5. Presentar un enfoque del tratamiento de los pacientes afectados de RETINOBLASTOMA insistiendo sobre todo en el empleo de Cirugía, Radioterapia y Quimioterapia, según el caso.
6. Enfatizar que teniendo el diagnóstico temprano de RETINOBLASTOMA, se inicia el tratamiento quirúrgico a tiempo, siendo éste la Exanteración.
7. Recordar que el cáncer en sí es mortal pero que tratado a tiempo es curable.

III MATERIAL Y METODOS

Efectué un estudio retrospectivo de los pacientes pediátricos que ingresaron a los Servicios de Oncología A y B de hombres y de mujeres del INSTITUTO DE CANCEROLOGIA DE GUATEMALA, durante un período de dos años, siendo éste de Enero de 1975 a Enero de 1977.

Analicé, sexo, edad de ingreso, lugar de procedencia, diagnóstico final, proporción de casos quirúrgicos, quimioterápicos y radioterápicos, condición de egreso, mortalidad y días de estancia.

Para la realización del presente trabajo utilicé las fichas clínicas del archivo del INCAN.

Se exponen resultados y conclusiones.

IV GENERALIDADES

RETINOBLASTOMA

A. Definición

El retinoblastoma, tumor intraocular de la infancia, ha recibido diversas denominaciones: así, Virchow lo llamó glioma, otros investigadores lo llaman gliosarcoma, por su carácter altamente maligno y por considerarlo de origen neurológico, lo que en la actualidad no se acepta aun cuando algunos autores conservan este nombre. Negado el origen glial de acuerdo a su constitución histológica se le ha llamado neurocitoma, Neuroepitelioma, etc. Ninguno de estos nombres se ha generalizado y cada vez se aceptan más los que indican su localización, como el de Retinocitoma, dado por Mawas, y, especialmente el de Retinoblastoma, dado por Verhoeff, en 1966, y adoptado por la Sociedad Americana de Oftalmología, en atención a que se trata de un tumor lo suficientemente localizado para justificar su nombre, de acuerdo con el sitio de origen.

B. Anatomía Patológica

Aspecto Macroscópico del Tumor: El tumor presenta diversos aspectos; al principio es una masa amarillenta, cubierta de vasos suave friable granulosa. Otras veces, es blanco-grisácea por la presencia de zonas de necrosis y de calcificación.

Esta masa suele estar firmemente adherida a la retina, la que, por lo general no está desprendida o solamente se desprende en relación con el tumor. El tumor cambia de aspecto cuando perfora la esclerótica y se pro-

yecta al exterior: se presenta de color rojizo, exudante y sangrante, de aspecto de una cabeza de hongo. En las metástasis puede tomar color abigarrado por la presencia de hemorragias y zonas de necrosis. Las calcificaciones del tumor son muy frecuentes. Uribe las encuentra en el 40 o/o; Pfeiffer, en el Instituto Oftalmológico de Columbia, en el 80 o/o. Estas calcificaciones pueden ser signo importante para el diagnóstico.

Aspecto Microscópico del Tumor:

Es un tumor muy celular, escaso en estroma, que está representado casi exclusivamente por vasos. Las células son pequeñas, redondeadas, hiercromáticas, de citoplasma claro, nunca pigmentado, a veces con pequeñas prolongaciones.

El núcleo de estas células es redondeado no se visualizan nucleolos, frecuentemente son hiperromáticos o están en mitosis. Estos elementos, semejan células embrionarias de la retina, retinoblastos. El crecimiento del tumor es desordenado, presenta frecuentes necrosis, hemorragias y calcificaciones. Las células se disponen especialmente alrededor de los vasos, formando acúmulos de 10 a 15 hileras celulares rodeadas de necrosis debida al rápido crecimiento tumoral, lo que da aspecto lobulado o tubular como señaló Ywanoff desde 1869.

Frecuentemente las células se disponen en forma de rosetas constituídas por elementos redondeados y más frecuentemente alargados. Las rosetas descritas por Flexner y Wintersteiner están formadas por células alargadas, ordenadas alrededor de un centro, al que llegan o al que rodean, deteniéndose a corta distancia. Estas células cilíndricas llamadas estefanocitos por Mawas, o espongioblastos, representarían conos o bastones embrionarios. A veces es-

tas células presentan interiormente una membrana limitante que se considera como representante de la capa limitante interna de la retina. En ocasiones en estas células se divisan filamentos que, naciendo des un centriolo distal, se dirigen hacia el nucleolo y hacia afuera, convergiendo en el centro de las rosetas.

En otras ocasiones las rosetas están formadas simplemente por la agrupación de células redondeadas, orientadas alrededor de un pequeño foco necrótico.

Algunos autores clasifican al retinoblastoma en dos tipos, de acuerdo con la resencia de rosetas, pero parece que esta disposición celular no es constante como para servir de base para esta división, así como tampoco es indispensable su presencia para el diagnóstico, ya que solamente se encuentra en los tumores intraoculares y no en las metástasis y aún en los primeros, solamente se encuentran en la tercera parte de casos, por lo que su valor es relativo. Igual o mayor valor tendrían las alteraciones degenerativas, las clacificaciones, etc.

Dividir a este tumor por la presencia o ausencia de rosetas, parece innecesario, ya que en uno o en otro caso forman un grupo histogenético simple con origen y naturaleza, claros y por otra parte, en un mismo tumor pueden coincidir ambos aspectos.

Sin embargo, muchos autores clasifican al Retinoblastoma en dos tipos: RETINOBLASTOMA INDIFERENCIADO o NEUROBLASTOMATOSO, el más común y maligno con tendencia frecuente a producir metástasis hemáticas. Está formado por células embrionarias, presenta frecuentes necrosis, lo que le da aspecto lobulado, y RETI-

NOCITOMA DIFERENCIADO O NEUROEPITELIOMATOSO, caracterizado por presentar numerosas rosetas típicas lo que le da aspecto de "parterre floreado". Está constituido por células diferenciadas, por lo que se considera de menor malignidad.

Giford y Adler consideran que la malignidad está en relación directa con el mayor número de rosetas.

Hay autores que incluyen en la clasificación al **RETINOMA** o **DISTYOMA**, que se origina del neuroepitelio indiferenciado de la vesícula ocular primitiva en la región ciliar.

Verhoff en 1904 describió este tumor como un teratoma neuroma y para la mayor parte de investigadores constituye un tumor independiente del retinoblastoma.

Esta división, útil desde el punto de vista histológico clínicamente carece de importancia.

C. SEMIOLOGIA

Frecuencia: Si entre los tumores malignos se incluye la Leucemia, la frecuencia del Retinoblastoma es indudablemente baja, apenas llega al 1.20/o, pero si excluye las Leucemias, los tumores del ojo son de los más frecuentes. Según Steffen los tumores del globo ocular y órbita alcanzarían al 11.41 o/o. Los de ojos y anexos, según Picov al 23.58o/o; y solamente los del globo ocular, según Mitchel el 12.27o/o, constituyendo el Retinoblastoma el tumor maligno más frecuente antes de los 3 años, y para Diamond, la primera causa de muerte por tumor entre los cuatro y nueve años de edad.

Edad: El retinoblastoma se presenta generalmente antes de los dos años y es raro después de los siete años de edad. Se considera que es un tumor congénito, necesitando tiempo para que se presenten las primeras manifestaciones, sin embargo, este criterio no es unánime. Se acepta que el 50o/o de retinoblastomas se presentan antes de los dos años, el 70o/o antes de los tres años y en el 90 o/o antes de los cuatro años de edad. Wintersteiner en 423 casos encuentra solamente diez tumores en niños mayores de nueve años y de estos, solamente uno a los 16 años. Verhoff cita un caso excepcional a la edad de 48 años. En el estudio que efectuó, el menor fue un año y el mayor de cuatro años.

Sexo: El sexo no tiene influencia ni en la aparición del tumor, ni en la transmisión hereditaria.

Raza: Parece tener cierta influencia; ya que hay estudios donde encuentran que es más frecuente en la negra que en la blanca.

Herencia: En estos tumores influye de manera decisiva la herencia, con transmisión mendeliana de carácter dominante, razón por la que tiene influencia la consanguinidad de los padres. La aparición en hijos de progenitores sanos es excepcional, no así en hijos de padres con antecedentes tumorales. Reese en seis casos de individuos que han sobrevivido al retinoblastoma, ha controlado el nacimiento de diez hijos, de los cuales 9 tuvieron retinoblastoma bilateral. Keller asegura, igualmente que más de la mitad de hijos de padres que tuvieron este presentaron iguales manifestaciones, y controla diez casos en 16 miembros de una familia. La presencia ocasional de este tumor en un hogar de padres sanos, sin antecedentes he-

reditarios no colaterales, hace pensar en la mutación de un gen dominante, como se desprende de las observaciones de Reese y de Keller.

Bilateralidad: Otra característica es la frecuente bilateralidad. Anderson cita 48 casos en 234 enfermos. La bilateralidad se presenta aproximadamente entre el 20 y 30 o/o. Por lo general, la bilateralidad es independiente, y no por metástasis, como se comprueba por la aparición, a veces, simultánea en los dos ojos, por la falta de infiltración del nervio óptico por donde se realizan las metástasis, por la falta de aparición de tumor en la papila, etc. Sin embargo, existen metástasis tumorales en el ojo opuesto, como indicaremos al tratar de la propagación del retinoblastoma.

Origen: El origen del tumor es teriniano a expensas de los neuroblastos, células embrionarias de la retina primitiva, que han permanecido indiferenciadas. El desarrollo puede ser unicéntrico, como en la mayoría de tumores malignos, pero también puede tener origen multicéntrico, iniciándose en forma de nódulos o de placas. Aparecen en el polo posterior o en el anterior. Se cree que los posteriores se propagarían más rápidamente al nervio óptico, en tanto que los de anterior perforarían tempranamente la esclerótica. La iniciación a nivel de la mácula daría ceguera precoz y el estrabismo consiguiente por falta de visión. El retinoblastoma puede originarse, tanto en la capa interna como en la capa externa de la retina. Para Pakrill y Benedict, se originarían siempre en la capa interna y el crecimiento sería endofítico, pero se ha demostrado la iniciación en la capa externa, y en este caso el desarrollo puede ser exofítico. Este origen claramente se puede apreciar en tumores iniciales, ya que más tarde es di-

fícil poder precisar su punto de origen.

Cuando el crecimiento es endofítico, el tumor infiltra el cuerpo vítreo, se hace visible al examen directo o de fondo de ojo y luego ocasiona signos de hipertensión intraocular. Cuando el tumor tiene crecimiento exofítico infiltra la coroides; en esta membrana, la gran vascularización facilita el rápido crecimiento del tumor. Una de las vías de extensión es la infiltración del nervio óptico, por el que puede llegar a la grasa retroorbitaria ocasionando exoftalmía y avanzar a las meninges, al cerebro y al ojo opuesto. Con más frecuencia desde el cuerpo vítreo infiltra la esclerótica o a la córnea, a las que perfora, brotando hacia afuera, en donde el tumor forma una masa en forma de cabeza de hongo, sangrante, ulcerado, fácilmente infectable. Por fin el tumor ocasiona metástasis.

Metástasis: Estas pueden hacerse por permeación, como las que acabamos de revisar, hacia la coroides, esclerótica, córnea, nervio óptico, grasa retroorbitaria, huesos orbitarios craneales, meninges, cerebro, o hacia el otro ojo por medio del quiasma óptico y el nervio opuesto. Esta última posibilidad es rara. Merriam, en 17 casos de necropsias por este tumor, encuentra cuatro casos de propagación bilateral. En las estadísticas de las Fuerzas Armadas Norteamericanas, apenas se registran dos casos en 750 tumores. Sadí de Buen en su larga práctica de patología ocular, solamente encuentra un caso.

Más frecuentes son las metástasis por vía linfática hacia el ganglio preauricular correspondiente; pueden a veces ser precoces y, en este caso, las metástasis pueden adquirir gran tamaño; Las metástasis hemáticas son menos frecuentes; generalmente la muerte se produce por propaga-

ción del tumor al cerebro a través del nervio óptico y, en menos ocasiones, por propagación hemática hacia vísceras. Reese, en 41 casos, encuentra metástasis a huesos de cráneo en el 52.9o/o, a huesos de miembros en el 52.9 o/o a huesos de la columna vertebral en el 23.5o/o, a ganglios, en el 47o/o y a vísceras en el 47o/o, siendo los órganos más afectados: pulmones, hígado y riñones.

Períodos de evolución: El tumor atraviesa por cuatro etapas bastante bien diferenciadas, que corresponden a los períodos clínicos que ordinariamente se describen.

1. Período de tolerancia: en la iniciación, no se registran molestias, ni signos que permitan sospechar la existencia de un tumor. Más tarde, aparecen las primeras manifestaciones: ligero estrabismo divergente o desigualdad pupilar debido a la falta de visión y que puede ser temprano cuando el tumor se desarrolla en la mácula. Posteriormente se reconoce el signo tan conocido del "ojo amaurotico" de gato, como lo denominó Beer, por el reflejo del tumor a la luz, semejante al que se produce en el patiz fibroso del ojo de estos felinos y "amaurotico" porque generalmente en este período el ojo ya no ve. Momento todavía útil para el enfermo porque aún no ha invadido el nervio a las cubiertas ópticas.

2. Período doloroso: El crecimiento del tumor determina hipertensión intraocular, glaucoma crónico el que puede ir acompañado o seguido de catarata secundaria iridociclitis y, en raros casos, de atrofia ocular. El glaucoma ocasiona gran sufrimiento para el niño, el que presenta su globo ocular doloroso e inflamado con el típico aspecto de "ojo de buey".

3. Período de perforación: Bien podríamos llamarlo período de alivio, porque la irrupción del tumor hacia afuera, signo de pésimo pronóstico para la vida del niño, es compensada, por lo menos en mínima parte, por el franco alivio de la sintomatología dolorosa, perforación que puede hacerse hacia atrás, invadiendo la grasa retroorbitaria, en donde se desarrolla rápidamente, ocasionando exoftalmía, o que puede hacerse hacia adelante, produciendo el "Fungus Hematode", tumoración ulcerosa, infecta y sangrante.

4. Período de las metástasis: Período final en el que el niño muere, ya por las metástasis en órganos vitales, ya por la caquexia que determina el tumor. Este período se acompaña a veces de graves molestias, cefaleas intensas y otras manifestaciones, como en uno de los casos estudiados.

D. DIAGNOSTICO

En todos los casos, el diagnóstico fue seguido por los padres. En este sentido podría jugar importante papel el médico pediatra, ya mediante la instrucción a los padres, tendientes a descubrir anomalías en la visión o en los globos oculares del niño, ya mediante el hallazgo de pequeñas anomalías capaces de orientar la consulta del oculista. Para esto, el pediatra o el médico general deben tener presentes las características del tumor, para sospecharlo, para buscarlo y para descubrirlo en fases tempranas de su desarrollo. Corresponde al oculista, en último término, definir el diagnóstico y no solamente comprobar la existencia de un tumor, sino investigar prolija y detenidamente el ojo opuesto, o investigar en los demás miembros de la familia, lo que debería constituir u-

na norma cada vez que se descubre un retinoblastoma. El estudio radiológico, que es capaz de descubrir pequeñas calcificaciones, a veces tempranas, y que sirven en épocas tardías para identificar la destrucción del agujero óptico, signo frecuente en la infiltración tumoral avanzada del nervio óptico.

Pronóstico: El pronóstico del Retinoblastoma es sombrío, tanto por la gran mortalidad que ocasiona, cuanto por el carácter hereditario dominante del tumor. Antes de 1896 Hirsber señala apenas una sobrevida de 6.50/o; en 1897, Wintersteimer señala el 130/o y, desde 1939, las estadísticas del Ejército Americano indican una sobrevida hasta el 590/o. En términos generales se acepta que sobrevive el 500/o de los operados, ya que la mitad muere dentro del primer año después de la intervención quirúrgica.

Se citan casos excepcionales de retroceso del tumor por necrosis, calcificación y atrofia permanente del globo ocular. A pesar de que el retinoblastoma es uno de los pocos tumores que pueden retroceder espontáneamente, sin embargo, esta posibilidad es tan rara que no puede ser tomada en cuenta.

E. TRATAMIENTO

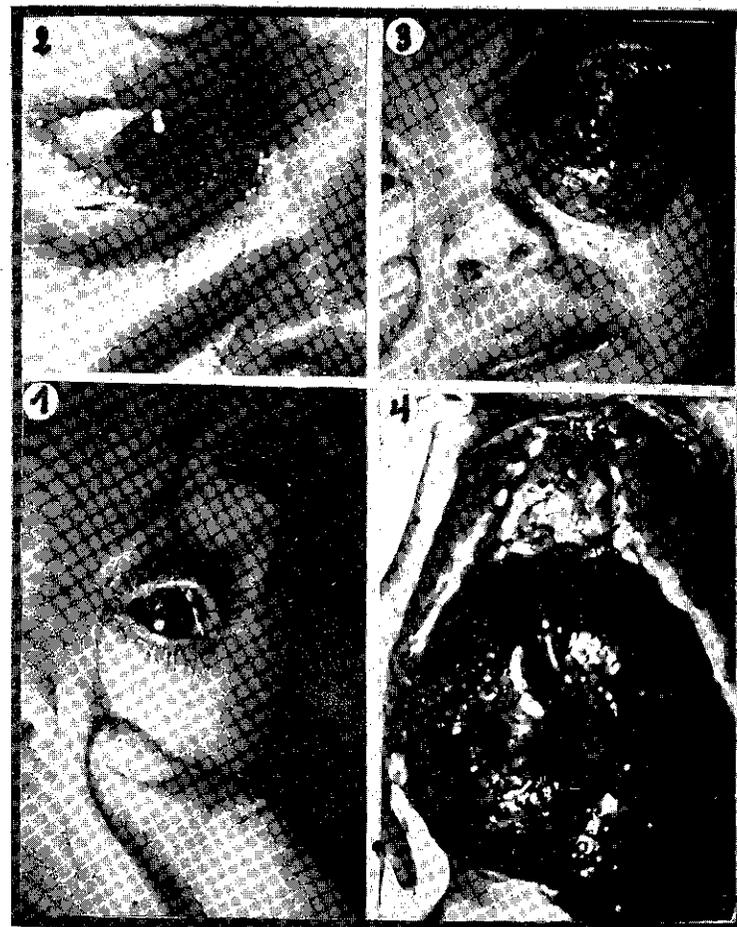
El tratamiento del Retinoblastoma sigue siendo quirúrgico y debe ser precoz, pero aún en casos tardíos debe practicarse la enucleación, para liberar al niño de la evolución dolorosa del tumor. La resección debe interesar la mayor parte posible al nervio óptico, ya que, a pesar de no existir signos de extensión extraocular, puede estar ya infiltrado el nervio óptico, Reese, examinando 116 ojos ex-

tirpados, en 73 casos (520/o) encuentra invasión del nervio y de éstos, en 51 de ellos no se había cortado distalmente el nervio óptico. Queda la radioterapia a la que es sensible el tumor y como coadyuvante la quimioterapia.

Debido a que la causa de muerte de los pacientes con tumor cerebrales generalmente consiste en la recidiva o en la falta de sensibilidad a las radiaciones, se debe efectuar la quimioterapia dirigida contra el tumor primario. El mayor éxito obtenido hasta el presente con el uso de la quimioterapia consiste en la supresión de las metástasis microscópicas y no del tumor primario. Para poder tener algún efecto sobre los tumores que se encuentran dentro del cerebro, la quimioterapia debe lograr uno de los siguientes cometidos: 1) Disminuir el crecimiento y la extensión del tumor primario; 2) aumentar la radiosensibilidad del mismo; 3) evitar las recidivas, o 4) inhibir a las células exofiliadas hacia el líquido cefalorraquídeo.

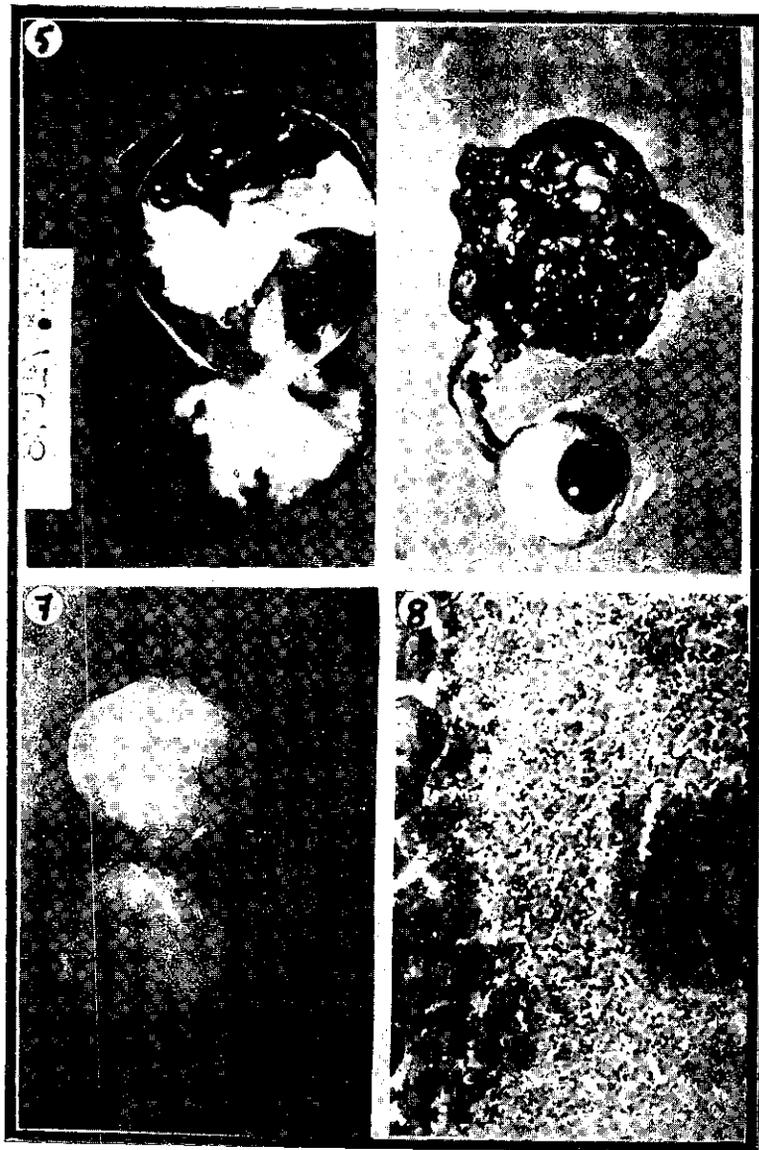
En los últimos diez años, han surgido muchos informes sobre los efectos beneficiosos de la quimioterapia para tratamiento. El informe de Newton y Col. sobre la respuesta que sucede a la administración de METROTEXATO por vía intratecal muestra una tasa de respuesta del ciento por ciento, en trece pacientes afectados por recidivas del meduloblastomas y de gliomas del tronco encefálico. La VINCRISTINA ha producido una llamativa regresión de los síntomas presentes en pacientes afectados, con una tasa de respuesta total del sesenta por ciento, en algunos casos respuesta de larga duración. El grupo de las NITROSOUREAS ha sido desarrollado principalmente para el tratamiento de estas neoplasias, debido a su alto grado de liposolubilidad. Su acción antitumoral se fundamen-

ta en la alquilación, actuando, por lo tanto, en todas las fases del ciclo celular. (BCNU, VCR) El BCNU y VCR son fármacos, que pueden ser administrados por vía oral, lo que estimula su uso en pediatría.



CARACTERISTICAS MACROSCOPICAS

- Fig. 1. Primer período: "Ojo amaurótico de Gato".
 Fig. 2. Segundo período: Glaucoma, "ojo de buey"
 Fig. 3. Tercer período: perforación, "fungus hematode".
 Fig. 4. Cuarto período: metástasis: invasión a hígado.



METASTASIS Y CALCIFICACIONES

- Fig. 5. Perforación posterior e invasión a nervio óptico.
- Fig. 6. Invasión a grasa orbitaria del lado opuesto.
- Fig. 7. Calcificaciones: observación radiológica.
- Fig. 8. Calsificaciones: observación microscópica H, E, x 10

V

**ANALISIS DE CUATRO CASOS CLINICOS EN EL
INSTITUTO DE CANCEROLOGIA DE GUATEMALA DE
ENERO DE 1975 A ENERO de 1977**

CASO I

R.M.: 46945

Paciente J. H. G. L. de un año de edad, de sexo masculino, originario de Santa Rosa. Referido del Hospital Roosevelt con I. C. de Retinoblastoma en ojo Izquierdo. M. de C: Nódulo en ojo Iz. de 3 meses de evolución. H. de E. Tumoración en ojo Iz. de crecimiento progresivo, pérdida de visión.

Antecedentes: negativos.

Examen Físico: S/v. normales; Ojo Iz. Proceso Neoplásico tumoral de la órbita Iz. con destrucción del globo. Infiltración Osea.

IC.: Retinoblastoma Grado III (T4,N1,MO)

Resto de exámenes entre límites normales.

Evolución: 10-I-75: pasa a Radioterapia.

24-I-75: llega a 2000 r. pasa a Telecobalto para subir dosis.

19-II-75: Regresión buena

25-II-75: Paciente completó radiación preoperatoria, con 4000 r.

Indicaciones: Hay adenopatía cervical Iz. y tumefacción en ángulo maxilar derecho. Se recomienda Rx de Maxilar, Biopsia y excisión de la adenopatía, al tiempo de la enucleación y radiación Post. Op.

No se sabe evolución final ya que continuó tratamiento en el Hospital Roosevelt.

CASO II

R.M.: 47327

Paciente A. S. L. L. de 4 años de edad, sexo femenino, originaria y residente en Izabal. Que reingresa el 17 de Marzo de 1975, referida del Hospital de Zacapa con IC: de Retinoblastoma Bilateral.

M. de C: Refiere ceguera y movimientos involuntarios de ambos ojos de 1.1/2 años de evolución.

H. de E: Crecimiento tumoral en ojo Iz. y Luego el derecho de 10 días de evolución.

Antecedentes Médicos: Referida al INCAN el 5 de noviembre de 1973, por el Hospital General con I C: de Retinoblastoma Bilateral para tratamiento de Teleterapia. Los padres no aceptaron la enucleación. Recibiendo 3000 r.

Examen Físico: S/V: normal; ambos globos oculares ocupados por masas tumorales, necróticas, no se palpan ganglios en cuello; En la cámara posterior de ambos ojos, hay masa blanquecina, típica de Retinoblastoma.

Estudios Complementarios:

28-abril-75: Hb: 9.70 gs. Ht: 280/o

29-abril-75: Informe de Anatomía Patológica; Pieza; Globos Oculares.

Descripción Macroscópica:

Derecho: Maza de 3x3x3 cms. Párpados ligados al corte el globo está formado por una masa gris rosada y friable. El nervio óptico se identifica macroscópicamente bien delimitado.

Izquierdo: Semejante al derecho, excepto porque la pared posterior del globo ocular está destruida por una masa de aspecto encefaloide y el nervio óptico no puede identificarse.

Diagnóstico: Retinoblastoma Bilateral.

Evolución: 19 de marzo-75: Radiación Pre-operatoria bilateral dosis a 2000 rads.

14-abril-75: Se le subirá dosis a 2400 r. tumor reducido en un 70o/o.

29-abril-75: Nota Operatoria: Bajo anestesia general, se efectuó Exanteración de Globos oculares, con piel de los muslos. Pte sale bien de sala de operaciones.

22-mayo-75: Recibe 2000 r. de Telecobalto, en órbita. Se le da egreso.

CASO III

R.M.: 48734

Paciente J.B.S.S. de un año de edad, sexo masculino originario y residente en esta capital; referido del Comité Pro Ciegos y Sordomudos, con IC: Retinoblastoma Grado II. Ingres a el 13 de junio de 1975.

M. de C.: Referido del Hospital Rodolfo Robles.

H. de E: Operado el 29 de mayo de 1975 en el Hospital Rodolfo Robles (Enucleación de ojo derecho; informe Anatómico Patológico: Retinoblastoma).

Antecedentes Médicos: Negativo.

Antecedentes Quirúrgicos: Enucleación ojo derecho.

Examen Físico: Lesión progresiva del nervio óptico.

I. C: Retinoblastoma.

Evolución: 18-junio-75: Retinoblastoma Ojo derecho, operación el 29 de mayo de 1975; invasión nervio óptico, se inicia tratamiento con Telecobalto.

15-julio-75: Teleterapia cobalto 1000 r a 4000 r.

Laboratorio: Hb: 14:40 gm. Ht: 41o/o, G. Blancos: 8000, Sedimentación: 4x hora. Cardiolipina: negati-

va.

Anatomía Patológica: Retinoblastoma.

Nota: No se sabe evolución actual, ya que los padres solicitaron su egreso.

CASO IV

R. M.: 49692

Paciente: M.O.R. de 3 años de edad, de sexo femenino originaria de esta capital, ingresa el 26 de agosto de 1976 referida por el Comité Pro Ciegos. Con IC: de Retinoblastoma.

M. de C: Opacidad en Ojo Izquierdo, de varios meses de evolución.

H. de E: Se le practicó enucleación de Ojo Iz. en el Hospital Pro Ciegos, enviada para radiación post-Operatoria.

Antecedentes Médicos: Negativos.

Quirúrgicos: Enucleación de Ojo Iz.

Examen Físico: Enucleación de Ojo Iz. no hay adenopatía.

Evolución: 10-septiembre-75: Radiación con telecobalto a órbita Iz. 3000 r.

31-octubre-75: Se completó tratamiento con 3000 r. Reconsulta en un mes.

8-abril-76: Nódulo en región pre-orbicular Iz. Indicación: Rayos X de Cráneo y Radioterapia.

19-abril-76: Se prescribe radioterapia a ganglio preauricular Iz. y cervical a 2000 r.

Placa de Rx de Cráneo: normal, no hay metastasis.

21-mayo-76: Completó radiación paliativa.

Informes de laboratorio: Hematología Hb: 10.30 gm. Ht: 300/o, GB: 7000; Sedimentación 30 x Hora

Cardiolipina: negativa. Glicemia: normal. Orina: normal. Heces: normal.

Rayos X de Cráneo: normal.

Informe de Anatomía Patológica: Retinoblastoma, con invasión de Nervio Optico Iz. incluyendo margen de resección.

VI CONCLUSIONES

El Retinoblastoma, tumor maligno de la infancia a diferencia de otros blastomas malignos, posee características propias que le identifican de los demás tumores y que obligan al médico, al pediatra, al oculista, al patólogo y al oncólogo a trabajar en estrecha relación, para un Diagnóstico y Tratamiento efectivo.

Pacientes con Retinoblastoma son curables con Cirugía y Radioterapia complementaria.

La bilateralidad frecuente obliga a un examen detenido y minucioso de ambos ojos (globos oculares).

El caracter hereditario debe llevar una investigación concienzuda de los demás miembros de la familia.

La transmisión hereditaria con caracter dominante debe conocer quién ha sobrevivido a éste tumor, por la posibilidad de engendrar hijos con esta enfermedad.

La frecuente infiltración del nervio óptico, aún en ausencia de signos de propagación extraocular, obliga al cirujano a extirparlo tan distante como sea posible a fin de evitar recidivas.

Esta misma posibilidad obliga al patólogo a una prolija investigación del extremo proximal del nervio óptico y de la grasa retro-orbitaria, cuando ésta ha sido enviada, para determinar las bases del pronóstico y del tratamiento complementario.

8. La edad en los pacientes estudiados oscila entre 1 a 4 años.
9. De los casos estudiados, los cuatro fueron tratados con cirugía (exanteración) y radioterapia complementaria.
10. En los cuatro casos se encontró invasión del nervio óptico.
11. La mayor radiación de Telecobalto fue de 4.000r y la menor fue de 2.000r.
12. Se encontraron 3 casos unilaterales y uno bilateral. Todos con adenopatía cervical.
13. No se sabe con certeza la evolución de los pacientes tratados, a pesar de que se les cita cada 3 meses, con carta de referencia del hospital regional respectivo. Probablemente porque la evolución es satisfactoria.
14. La importancia del médico en insistir en un plan educacional a los padres de los pacientes afectados, para concientizar a los mismos, de efectuar un tratamiento inmediato y efectivo.
15. Los pacientes afectados de Retinoblastoma deben ser tratados en el Instituto de Cancerología.

VII BIBLIOGRAFIA

1. ATKINSON, DONALD
EXTERNAL DISEASES OF THE EYE
Lea & Febiger, Philadelphia USA.
2. WALSH, FRANK
CLINICAL NEURO-OPHTHALMOLOGY
Williams & Wilkins Baltimore USA. 1947.
3. Comité DE EXTERPOS DE LA OMS
EL TRATAMIENTO DEL CANCER
Serie de Informes Técnicos No. 322 OMS. Ginebra 1966.
4. DEPARTAMENTO DE REGISTROS MEDICOS DEL INSTITUTO DE CANCEROLOGIA DE GUATEMALA.
5. SURGICAL CLINICS OF NORTH AMERICA
PROBLEMS OF CHIRUG ONCOLOGY
April 1969 New York, USA.
6. DE BUEN S.
RETINOBLASTOMA
J.A.M.A. Of Oph Vol 49 No. 3 March 1960.
7. REESE, A.
NEUROECTODERMAL TUMORS. RETINOBLASTOMA
Rev. Tum. of the eyean adnexa. Sextion X. Fasc 38 43-62 USA. 1966
8. TEXTBOOK OF OPHTHALMOLOGY
7th ed. Philadelphia W.B. Saunders Company. 1966.

9. **DIAGNOSTIC PROCEDURES IN PEDIATRIC OPHTHALMOLOGY**
Boston Little Brown & Co. 1964.
10. **FRANCOIS, J.**
HEREDITY IN OPHTHALMOLOGY
St. Louis, C. V. Mosby co 1961.
11. **LIEBMAN S.**
THE PEDIATRICIAN'S OPHTHALMOLOGY
St. Louis C. V. Mosby Co. 1966.
12. **OPHTHALMIC STAFF OF THE HOSPITAL FOR SICK CHILDREN**
THE EYE IN CHILDHOOD
Chicago. Year, Springer Verlag 1968.
13. **MARSDEN, H.**
TUMORS IN CHILDREN
NEW YORK, Spriger Verlag 1968.
14. **WILLIS, R.**
THE PATHOLOGY OF THE TUMOURS OF CHILDREN
Springfield III Charles C. Thomas 1962
15. **DONOHUE, W.**
RADIATION- INDUCED NEUROFIBROMATA, CANCER. 20:589. 1967.
16. **TEFT, M.**
SECOND PRIMARY NEOPLASMS IN CHILDREN
Am J. Roentgenol 103:800 1968.
17. **YARBRO JHON Y EVANS ANDREY**
TUMORES EN PEDIATRIA.
Argentina. 1975.

Br. José Eduardo Barreno Coyoy

Dr. Carlos Ovalle López
Asesor

Dra. Gloria Valdez
Revisor

Dr. Julio de León Méndez
Director de Fase III

Dr. Mariano Guerrero R.
Secretario

Vo. Bo.

Dr. Carlos Armando Soto Gómez
Decano